ITEM 232 : INSUFFISANCE CARDIAQUE CHRONIQUE

Insuffisance cardiaque = incapacité du cœur à délivrer un débit suffisant aux besoins de l'organisme et/ou à fonctionner avec des pressions de remplissage normales
- Prévalence = 1 à 2% de la population générale, augmentant avec l'âge (âge moyen = 75-80 ans)

Physiopathologie

- **IC systolique** (à FE altérée) : altération directe de la contractilité myocardique (IDM, cardiomyopathie, myocardite…)
- **IC diastolique** (à FE préservée) : altération de la fonction diastolique par mauvaise relaxation/compliance (HVG…)

Rappels

- **DC = VES x FC**
- VES = volume télédiastolique VTD – volume télésystolique VTS, dépend de :
  . Précharge : degré de remplissage du VG et étirement des fibres en fin de diastole
  . Postcharge : forces s'opposant à l'éjection
  . Contractilité : inotropie
- Fraction d'éjection FE = VES/VTD

Mécanismes compensateurs

En cas de dysfonctionnement cardiaque, mécanismes compensateurs **bénéfiques à court terme** (maintien du débit cardiaque, des pressions de perfusion) mais **délétères à long terme** (augmente le travail et la consommation en oxygène du cœur, favorise l'hypertrophie et la fibrose).

Mécanismes cardiaques :
- **Stimulation inotrope** (étirement des fibres : loi de Starling) et **chronotrope** (système sympathique) **positive** ➙ augmente le travail cardiaque et la consommation en oxygène du cœur
- **Remodelage cardiaque** :
  . **Dilatation ventriculaire** : en cas d'altération de la fraction d'éjection (IDM, cardiomyopathie dilatée…), par **remodelage** ou **hypertrophie excentrique** ➙ augmentation des **contraintes pariétales**
  . **Hypertrophie ventriculaire** : en cas d'augmentation de pression systolique (HTA, RA…), par **hypertrophie concentrique** (loi de Laplace) ➙ augmentation du **travail cardiaque** et **rigidité pariétale**

Mécanismes extracardiaques :
- **Vasoconstriction** (système sympathique et SRA) : inhomogène (épargne la circulation cérébrale et coronaire aux dépends d'autres territoires (cutané, muscle, rein…) ➙ ↗ le travail cardiaque
- **Rétention hydrosodée** (par ↘ perfusion rénale et activation du SRA) : ↗ la précharge ➙ congestion
- **Activation neurohormonale** (sympathique, SRA) ➙ ↗ le travail cardiaque, proarythmique, effet toxique direct des catécholamines sur les myocytes…

Désynchronisation

- Tous les segments myocardiques ne se contractent pas de façon synchrone par trouble conductif
- Peut aggraver une insuffisance cardiaque

Arythmies

Troubles du rythme fréquents dans l'IC :
- FA favorisée par dilatation atriale ; la perte de systole atriale aggrave souvent l'IC : sur-risque d'AVC
- Troubles ventriculaires : favorisés par les plages de fibrose intramyocardique (favorisant les phénomènes de réentrées), les anomalies de couplage du calcium, la stimulation du sympathique

Etiologies

Insuffisance cardiaque gauche diastolique

➙ Plus fréquente chez les femmes âgées, en cas d'HTA et d'HVG : > 50% des cas
- **Cardiopathie ischémique**
- **HTA** : à l'origine d'une hypertrophie cardiaque avec fibrose
- **CMH ± obstructive** (par saillie dans la chambre de chasse du VG : 25% des cas) : hypertrophie anormale des parois le plus souvent asymétriques prédominant sur le SIV avec une cavité normale ou petite, une FE conservée, un trouble de remplissage cardiaque. Grande variabilité clinique : asymptomatique, insuffisance cardiaque, FA, 1ère cause de mort subite chez le jeune athlète
  . Généralement monogénique (autosomique dominante : gènes des protéines du sarcomère)
  . Parfois glycogénoses : maladie de Fabry (déficit en alphagalactosidase)
- **Cardiomyopathie restrictive** (plus rare) : **maladie de surcharge** (amylose, hémochromatose)
- **Péricardique** : épanchement péricardique abondant, tamponnade, péricardite chronique constrictive

Insuffisance cardiaque gauche systolique

- **Cardiopathie ischémique** (1ère cause) : perte de contractilité d'un ou plusieurs segments de myocardie, conséquence d'un ou plusieurs infarctus, et/ou parfois d'une ischémie chronique (altération de FE réversible si viabilité cardiaque)
- **Cardiopathie valvulaire** : par **dilatation** (IA, IM) ou **hypertrophie** (RA, RM). Tournant évolutif grave.
  ➙ Un RM peut être à l'origine de manifestations d'insuffisance cardiaque sans atteinte du VG
- **HTA :** hypertrophie cardiaque et fibrose, FdR coronarien et IDM, augmentation postcharge
- **Troubles du rythme ou de conduction :** à l'origine de l'IC ou déclenchants, ou altération de FE (tachycardiomyopathie sur FA rapide)
- **Cardiopathie congénitale**
- **Causes péricardiaques :** épanchement abondant, tamponnade, péricardite chronique constrictive

<table>
<tr><td rowspan="4">Etiologies</td><td rowspan="2">Insuffisance cardiaque gauche systolique</td><td colspan="2">Cardiomyopathies : maladie du muscle, après avoir éliminé ischémie/cause valvulaire/congénitale/HTA
- Cardiomyopathie dilatée (CMD) : 1ère cause d'insuffisance cardiaque/transplantation du jeune
. 25% génétique : monogénique souvent autosomique dominant à pénétration variable augmentant avec l'âge, touchant les gènes des protéines du sarcomère/ cytosquelette/de la membrane nucléaire
. Toxique : OH, amphétamines, cocaïne
. Myocardites : virales (coxsackie, CMV, HHV6, VIH…), brucellose, borréliose, maladie de Chagas…
. AI : sarcoïdose, Churg et Strauss, sclérodermie, lupus
. Endocrine : dysthyroïdie, phéo, hypocalcémie/hypoparathyroïdie
. Nutritionnelle : carence en carnitine, thiamine ou sélénium
. Grossesse : cardiomyopathie du peripartum
. Médicamenteuse ou CT (anthracycline, trastuzumab, chloroquine, clozapine)
. Cardiomyopathie de stress (Tako-Tsubo)
- Cardiomyopathie hypertrophique (CMH) : suite à l'altération diastolique
- Cardiomyopathies restrictives : plus rares. Notamment amylose cardiaque (altération diastolique puis systolique) de pronostic sévère lorsque les signes d'insuffisance cardiaque apparaissent</td></tr>
<tr><td>Insuffisance cardiaque à haut débit</td><td>- Cause : anémie chronique, fistule artérioveineuse (hémodialyse, maladie de Rendu-Osler…), hyperthyroïdie, carence en vitamine B1 = thiamine (béribéri)
➝ Peut évoluer vers une insuffisance cardiaque à bas débit</td></tr>
<tr><td colspan="2">Insuffisance cardiaque droite</td><td colspan="2">- Cardiopathie gauche (1ère cause) : insuffisance cardiaque systolique ou diastolique, RM
- Cœur pulmonaire chronique : séquelles post-EP grave, BPCO, asthme, emphysème, insuffisance respiratoire restrictive, HTP primitive ou secondaire (sclérodermie…), fibrose pulmonaire…
- Cœur pulmonaire aigu : tamponnade, EP, pneumothorax compressif, asthme aigu grave, SDRA
- IDM du ventricule droit
- Valvulopathie droite : IT massive (EI du cœur droit chez le toxicomane, traumatique, sd carcinoïde)
- Cardiopathie congénitale : communication inter-auriculaire
- Cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène
- Péricardite chronique constrictive</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Diagnostic</td><td colspan="4">➝ Repose sur les symptômes et signes cliniques d'insuffisance cardiaque associés à un dysfonctionnement cardiaque objectivé généralement par ETT ou hausse des BNP, qui entraîne un débit cardiaque insuffisant et/ou des pressions intracardiaques élevées à l'effort ou au repos.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">IC gauche</td><td rowspan="2">SF</td><td>Signes respiratoires</td><td>- Dyspnée d'effort puis de repos : signe le plus commun, peu spécifique
- Orthopnée (dyspnée de décubitus améliorée par la position semi-assise : nombre d'oreillers) : plus spécifique, liée à la redistribution en décubitus des volumes sanguins vers le thorax qui s'associe à une augmentation de pression dans la circulation pulmonaire et surtout les capillaires pulmonaires.
- Dyspnée paroxystique nocturne: plus spécifique, oblige à se lever pour reprendre son souffle
- Pseudo-asthme cardiaque : bradypnée expiratoire avec respiration sifflante
- Autres : toux d'effort ou au décubitus, hémoptysie (rarement isolée : hypertension veineuse pulmonaire)</td></tr>
<tr><td>Autres symptômes</td><td>- Fatigabilité à l'effort ou de repos liée à l'hypotension artérielle, AEG
- Faiblesse musculaire (rechercher une myopathie surtout si CMD), palpitations
- Prise de poids associée à des œdèmes
- A un stade avancé : - Syndrome d'apnée du sommeil avec respiration de Cheynes-Stokes
- Confusion par bas débit cérébral, ralentissement psychomoteur
- Signes digestifs : douleurs abdominales, nausées, vomissements</td></tr>
<tr><td colspan="2">Classification NYHA</td><td>- Stade 1 : absence de dyspnée dans la vie courante
- Stade 2 : dyspnée, palpitations ou fatigue pour des efforts importants et habituels (marche rapide ou en côte, montée d'escaliers ≥ 2 étages)
- Stade 3 : dyspnée, palpitations ou fatigue pour des efforts peu intenses de la vie courante (marche en terrain plat, montée d'escaliers < 2 étages)
- Stade 4 : permanents de repos ou pour des efforts minimes, limitant toute activité</td></tr>
<tr><td>SC</td><td colspan="2">- Chute de la PAS (facteur de gravité si PAS < 100) avec PA pincée
- Tachycardie quasi constante, souvent modérée (absente sous β-bloquant), éventuel trouble du rythme…
- Choc de pointe dévié vers l'aisselle par dilatation du VG
- Auscultation : - Galop protodiastolique B3 (↗ remplissage rapide initial) ± galop présystolique B4
- Souffle d'IM ou d'IT fonctionnelle, HTAP (éclat de B2 au foyer pulmonaire)
- Recherche de crépitants ou sous-crépitants, le plus souvent bilatéraux
- A un stade avancé : pouls alternant, cyanose, oligurie, fonte musculaire, dénutrition, cachexie (anorexie, déconditionnement physique, troubles digestifs…)</td></tr>
</table>

Diagnostic	*Insuffisance cardiaque droite*	SF	- **Hépatalgie** ou **pesanteur douloureuse de l'hypochondre droit**, à l'effort puis repos: distension de capsule - **Prise de poids** liée aux œdèmes - Signes d'IC gauche si associée, dyspnée si maladie pulmonaire sous-jacente…
		SC	**- Œdèmes périphériques** : mous, blancs, indolores, prenant le godet, déclives (lombes si alité) - **Turgescence jugulaire** : dilatation anormale de la veine jugulaire en position demi-assise - **Reflux hépatojugulaire** : dilatation anormale de la veine jugulaire après compression manuelle du foie - **Hépatomégalie** : régulière, ferme, douloureuse ± expansion systolique du foie en cas d'IT volumineuse - **Signe de Harzer** : choc de pointe au niveau de l'épigastre - **Anasarque** tardif : - **Epanchement pleural** (transsudat) : bilatéral et symétrique, peu abondant - **Ascite** : précoce en cas d'atteinte organique tricuspide ou de péricardite constrictive - **Epanchement péricardique** - Auscultation : **souffle holosystolique d'IT** avec **signe de Carvalho** (majoré par l'inspiration) - **Oligurie** à un stade terminal
	PC	**BNP ou NT-pro-BNP**	- Peuvent être utilisés dans le diagnostic d'IC particulièrement en cas d'IC non-aiguë et la non-faisabilité d'une ETT. Peptides natriurétiques libérés par les myocytes quand ils sont étirés. - **BNP < 100 pg/mL** ou **NT-proBNP < 300 pg/mL** : origine cardiaque peu probable (bonne VPN) devant une dyspnée **aiguë** - **BNP < 35 pg/mL ou NT-proBNP < 125 pg/mL** : éliminé IC devant dyspnée **chronique** - **BNP > 300** ou **NT-proBNP > 450** : origine cardiaque très probable - Modification : **Âge** : seuil de NT-pro-BNP > 900 de 50 à 75 ans ou > 1800 > 75 ans Augmentent les BNP/NT-proBNP : âge et IR Diminuent les BNP/NT-proBNP : obésité
		ECG	- Etiologie : **séquelles d'IDM, HVG, signes de cœur pulmonaire chronique**… - Recherche de **troubles du rythme** (FA, TV) et de **BBG** (si éventuelle resynchronisation) - QRS de grande amplitude avec microvoltage : évocateur des cardiomyopathies dilatées
		RP	- **Cardiomégalie** (non systématique) : rapport cardio-thoracique > 0,5 - **Signes de stase pulmonaire, de gravité croissante** : . Redistribution vasculaire de la base vers le sommet . **Œdème interstitiel** : lignes B de Kerley, aspect flou des gros vaisseaux hilaires, images réticulo-nodulaires prédominantes aux bases . **Œdème alvéolaire** : opacités floconneuses à contours flous, partant des hiles vers la périphérie (« en ailes de papillons »), généralement bilatérales - **Epanchement pleural** - **Rechercher une pathologie pulmonaire :** dg différentiel
		ETT	= Examen clé indispensable, couplée au doppler : diagnostic positif et étiologique - Diagnostic : mesure de la **fonction systolique** (**FEVG : N > 50-60%**) et **diastolique** (**troubles de relaxation**)… renseigne ainsi sur la taille du VG (diamètres et volumes), la taille et fonction du VD, la taille de la VCI, la taille des atriums, le diamètre de l'aorte thoracique, le niveau des pressions de remplissage (flux doppler), l'aspect des valves, les indices hémodynamiques - Etiologie : **cardiopathie ischémique** (anomalie de cinétique segmentaire), **valvulopathie organique**, **hypertrophie** (cardiopathie hypertensive), **hypertrophie asymétrique** (prédominante sur le septum interventriculaire : **cardiomyopathie hypertrophique**), **cardiomyopathie dilatée**… - Complications : **thrombus intra-cavitaire** (si FEVG ↘↘), **HTAP**…
		Biologie	- Bilan standard : **NFS** (anémie)**, ionogramme** (natrémie, kaliémie), **créatininémie** (IR fonctionnelle)**, calcémie, bilan hépatique** (recherche d'un foie cardiaque : IHC, cholestase), **TSHus, bilan martial** (fer sérique, ferritine, CST) - Bilan des FdRCV : **bilan lipidique, glycémie à jeun**, **HbA1c**
		Coronarographie	- En général proposée si altération de la fonction systolique : écarter une cause coronarienne - Remplacé par un coroscanner chez le jeune avec faible probabilité de maladie coronarienne - En cas de FE basse avec normalité du réseau coronarien et sans autre cause : CMD
		IRM cardiaque	- Complète l'ETT si peu informative : **mesure de la FEVG** - Bilan étiologique surtout si coronarographie normale : **myocardite, dysplasie arythmogène du VD, sarcoïdose, amylose** - Aide au diagnostic de **cardiopathie ischémique** : rehaussement tardif sous-endocardique (**séquelle d'infarctus**), évaluation de la viabilité avant revascularisation - **Cardiomyopathie dilatée** : rehaussement tardif (**fibrose**), facteur pronostique péjoratif - Intérêt pronostique : FEVG, fibrose associée aux troubles de rythme ventriculaire
		Epreuve d'effort	= Mesure de **VO_2 max** (effort maximal) et **test de marche de 6 minutes** (effort sous-maximal) - Quantification de la **gêne fonctionnelle** (systématique avant greffe) - Signe de gravité si **VO_2 max < 14 ml/kg/min**

Diagnostic		**Cathétérisme droit**	= Mesure directe des pressions pulmonaire et du débit cardiaque : systématique avant greffe - Par thermodilution via un KT par voie veineuse monté dans l'AP via les cavités droites - Valeurs : **OD** (< 5 mmHg), **VD** (25/0), **AP** et **capillaire pulmonaire** (PCAP ou PAPO < 15 mmHg), **débit cardiaque** (5 L/min), **index cardiaque** (3 L/min/m²), **résistance artérielle pulmonaire** (contre-indique une greffe si > 5 unités Wood) ± Complété de KT gauche : pression télédiastolique du VG
		Autre	- **Scintigraphie isotopique** : aide à la mesure du FEVG (rarement utilisé), évaluation de l'ischémie ou de la viabilité - **Holter-ECG sur 24h** : recherche de trouble du rythme ou de conduction paroxystique - **Holter tensionnel :** en cas d'IC d'origine hypertensive avec hypertension mal contrôlée - **Biopsie myocardique** : si suspicion de myocardite ou d'amylose - **Enquête génétique** : si CMD ou CMH chez un sujet jeune, avec ou sans atcds familiaux - En cas d'insuffisance cardiaque droite isolée : **bilan d'HTAP** **- Polysomnographie nocturne :** Association fréquente syndrome d'apnée du sommeil et IC - EFR : BPCO souvent associée à la cardiopathie ischémique
	IC à FE préservée		> 50% des IC, surtout chez le sujet âgé et la femme, plus souvent associée à l'HTA. Diagnostic via : - S**ymptômes** et signes d'IC - **FEVG > 50%** (sans valvulopathie significative, anomalie du rythme/conduction, pathologie péricardique) - Augmentation **BNP** ou NTproBNP - Arguments ETT pour **augmentation des pressions de remplissage** ou HVG (masse VG > 115 g/m2 chez l'homme, 95 chez femme), ou dilatation de l'AG (volume AG > 34 mL/m2)
Evolution	**Evolution**		- Aggravation souvent progressive, de délai variable selon la maladie causale, avec des périodes de stabilité oscillant avec des poussées évolutives, jusqu'à l'**insuffisance cardiaque globale** - Mortalité élevée : 50% à 5 ans en moyenne (50% par an si IC grave à NYHA IV), généralement par **mort subite** (trouble du rythme ventriculaire) ou **insuffisance cardiaque réfractaire au traitement**
	Facteurs déclenchants		- Les facteurs déclenchants des décompensations d'IC sont : . Ecart de régime sans sel . Mauvaise compliance au traitement . Cardiologiques : Trouble de rythme cardiaque, troubles de conduction, traitement bradycardisant ou inotrope négatif, poussée hypertensive, poussée ischémique, dysfonction valvulaire aigue . Extracardiaque : infection, fièvre, anémie, thyrotoxicose, grossesse, surinfection bronchique, insuffisance rénale, prise d'AINS ou de corticoïdes
Evolution	*Complications*		**- Décompensation aiguë** (une des 1ères causes d'hospitalisation > 65 ans) **: bas débit, OAP, choc cardiogénique** **- Mort subite** par **trouble du rythme ventriculaire (**TV soutenue, FV) - **Trouble du rythme ventriculaire** (ESV, TV non soutenue/soutenue) ou **supraventriculaire** (FA) **- Accidents thromboemboliques** fréquents : thrombus dans les cavités gauches dilatées, FA, EP sur alitement… - **Hypotension artérielle** parfois aggravée par les traitements - **Troubles hydroélectrolytiques** (hypokaliémie, hyperkaliémie, hyponatrémie), **insuffisance rénale** : favorisé par le bas débit rénal et les traitements - **Hypoperfusion cérébrale** : asthénie, troubles de la mémoire, confusion - L'IC gauche évolue vers **l'IC globale** **-** Autres : **anémie, carence martiale, syndrome d'apnée centrale du sommeil**
	Pronostic		- Clinique : classe NYHA III ou IV, réhospitalisations répétées, étiologie ischémique, hypotension, tachycardie - Hémodynamique : FE basse, DC diminué, pressions pulmonaires augmentées - ECG : QRS > 120 ms (bloc de branche gauche surtout) - Pic VO_2 max diminué - Bio : taux de BNP élevé, hyponatrémie
TTT			➙ 2 volets : **- Le traitement de la cardiopathie causale** : est le seul susceptible d'éviter l'évolution de l'insuffisance cardiaque : **revascularisation** si cardiopathie ischémique, **remplacement valvulaire** si valvulopathie, **antihypertenseur** si HTA, **sevrage alcoolique** si cardiomyopathie dilatée (régression partielle voire totale)… - **Traitement symptomatique** : Réduire les symptômes et la gêne fonctionnelle ➙ Principes : - **Lutter contre la rétention hydrosodée :** pour diminuer les pressions de remplissage VG et donc les signes congestifs, et ce par un régime sans sel, les diurétiques et le sacubitril - **Augmenter l'inotropisme (si FEVG basse) :** pour augmenter le débit cardiaque : Bêtabloquants, dobutamine… **- Réduire la précharge :** Par des vasodilatateurs veineux - **Réduire la postcharge :** Par des IEC ou des ARAII - **Diminution de la toxicité des neurohormones du système sympathique et du système rénine angiotensine :** par les IEC, Sacubitril/Valsartan, bêtabloquant, antagonistes de l'aldostérone

TTT	*Mesures générales*		- **Contrôle des FDRCV** - **Exercice physique** (en dehors décompensation) : fractionné, régulier et prolongé, adapté, progressif - **Réadaptation cardiaque** - **Consultation diététicienne** : - **Régime hyposodé** < 5 à 6 g/jour - **Restriction hydrique** si hyponatrémie ou dysfonction VG sévère - **Arrêt de l'alcool et du tabac** - **Vaccination antigrippale** et **antipneumococcique** - **Eviter l'automédication** (notamment les AINS) - **Contraception** : minidosés en œstrogènes ou DIU - **Surveillance du poids** : consultation rapide si prise de 2-3 kg (surtout si rapide sur 2-3 jours) - **Réinsertion professionnelle :** si IC avérée, proscrire les efforts physiques importants (manutention, port de charge, BTP), les emplois à risque (chauffeur de poids lourds/transports en commun…), les horaires décalés
	Traitements médicamenteux	**IEC**	= **Ramipril** (10 mg), **Périndopril** (10 mg), **Enalapril** (20 mg), **Captopril** (150 mg/j) - Diminuent la transformation d'angiotensine 1 en 2 en bloquant l'enzyme de conversion - Indication systématique (quel que soit la classe NYHA) : ↘ les symptômes et ↘ la mortalité et ↘ la fréquence des hospitalisations pour décompensation cardiaque - Début à faible dose puis ↗ progressive jusqu'à posologie max (selon tolérance rénale et PA) - EI : **toux, hypotension artérielle, insuffisance rénale** - CI : **sténose bilatérale des artères rénales, atcds d'angiœdème, grossesse, hyperkaliémie** - Proscrire les AINS, éviter d'introduire simultanément un antialdostérone - Surveillance (1 semaine après modification puis 1/mois) : **urée, kaliémie, PA**
		ARA II	= **Alternative aux IEC** en cas d'intolérance (toux) : efficacité comparable, coût plus élevé - Molécules : Candesartan, Valsartan, Losartan - Indiqués en cas d'intolérance aux IEC chez les patients symptomatiques NYHAII-IV, présentant une IC avec FEVG<40%, en association avec bêtabloquants et antagonistes de l'aldostérone - Contre-indiqué en cas d'association aux IEC + anti-aldostérone : risque d'hyperkaliémie
		β-bloquants de l'insuffisance cardiaque	= 4 molécules uniquement (efficacité prouvée): **carvédilol**, **bisoprolol**, **nébivolol**, **métoprolol** - Systématique dans le traitement de l'insuffisance cardiaque à FE diminuée, symptomatique et même asymptomatique en post-IDM : ↘ symptômes, mortalité, hospitalisations, arythmie - Après stabilisation clinique : dose initiale faible puis ↗ progressive tous les 7-15 jours - Surveillance : PA couché/debout, FC, dyspnée, ECG - CI : asthme, BPCO sévère, bradycardie ou hypotension symptomatique, BAV 2 ou 3 - En cas de décompensation : **arrêt** non systématique, seulement en cas de décompensation sévère ne répondant pas au traitement, de choc cardiogénique ou de RA serré
		Anti-aldostérone	= **Eplérénone** (Inspra®), **spironolactone** (Aldactone®) : ↘ mortalité et les décompensations - Indication : Insuffisance cardiaque avec stade II à IV NYHA avec FEVG basse Post-IDM : si FE < 40% et/ou signes d'IC : ↘ mortalité, mort subite, récidives - Surveillance : urée, créat, kaliémie - EI : **insuffisance rénale, hyperkaliémie** - EI spécifique de la spironolactone : **gynécomastie, impuissance** - **CI :** kaliémie > 5 mmol/l, DFG < 30 ml/min/1 .73m²
		Diurétique de l'anse	= **Furosémide** (Lasilix®) ou **bumétanide** (Burinex®) : symptomatique (↘ les signes congestifs) - A dose minimale efficace : de 20 mg à 1 g/j ± adaptation aux apports sodés par le patient - EI : **hypokaliémie, déshydratation** (sujet âgé) - Si symptômes résistants à des fortes doses : associer un **diurétique thiazidique**
		LCZ696	- Association Sacubitril et Valsartan (ARAII + inhibiteur de la néprilysine, enzyme dégradant les peptides natriurétiques) - Indiqué si : patient avec IC avec FEVG ≤ 35%, toujours symptomatique (NYHA II-IV) sous traitement maximal optimisé : IEC (ou ARAII) + bêtabloquant + antagonistes de l'aldostérone. En remplacement de l'IEC : plus efficace pour diminuer la mortalité et l'insuffisance cardiaque - CI : kaliémie> 5.4 mmol/l, PAS < 100 mmHg, insuffisance rénale terminale, insuffisance hépatique sévère, cirrhose biliaire ou cholestase, utilisation concomitante d'IEC, ATCDs d'angiœdème lié à un traitement par IEC ou ARAII ou angiœdème héréditaire ou idiopathique, grossesse (2T, et 3T) - EI : hypotension, hyperkaliémie, altération de la fonction rénale, angiœdème - Posologie initiale habituelle d'ENTRESTO :1cp de 49mg/51mg 2 fois par jour. La dose doit être doublée toutes les 2 à 4 semaines jusqu'à la dose cible de 97mg/103mg 2 fois par jour, en fonction de la tolérance du patient.
		Ivabradine	- Si insuffisant cardiaque symptomatique, en rythme sinusal, avec une FC ≥ 70-75/min, à la place des bêtabloquants en cas d'intolérance ou de contre-indications formelles à ceux-ci - En ↘ la FC (bloque canaux If), ↘ les hospitalisations pour insuffisance cardiaque - Toujours à associer aux IEC et aux antagonistes de l'aldostérone

TTT	*Traitements médicamenteux*	**Autres**	**- Digitalique** : traitement symptomatique en cas d'insuffisance cardiaque grave ou de FA - **Dérivés nitrés** : traitement d'appoint si symptomatique à pressions de remplissage élevées - **Amiodarone** : en cas de trouble du rythme ventriculaire grave ou de FA réduite **- AVK** : si FA associée, atcds thromboembolique ou thrombus intra-cavitaire gauche **- Prise en charge de l'anémie :** supplémentation martiale per os ou IV, EPO si IRC sévère
		TTT contre-indiqués	- **Inhibiteurs calciques** : **diltiazem** et **vérapamil** en cas d'insuffisance cardiaque systolique ➝ La félodipine et l'amlodipine ne sont pas contre-indiqués (si angor, HTA…) - **Antiarythmiques** contre-indiqués sauf : Cardiopathie ischémique : **sotalol** ou **amiodarone** IC systolique : **amiodarone** **- AINS** **- Glitazones** **- Association IEC + ARAII + antagonistes de l'aldostérone : c**ontre-indiquée
	Défibrillateur automatique implantable		- En **prévention secondaire** : **arrêt cardiaque ressuscité sur FV ou TV** avec instabilité hémodynamique, si espérance de vie > 1 an et sans cause retrouvée de FV/TV - En **prévention primaire** : patient avec FEVG **≤ 35%** et symptomatique en **classe NYHA II à III** après **3 mois** de traitement médical optimal (et **6 semaines** après revascularisation d'un IDM), à condition que l'espérance de vie soit supérieure à 1 an (donc pas NYHA IV)
	Resynchronisation ventriculaire		= **Stimulateur biventriculaire = pacemaker triple chambre** : indiqué chez un patient symptomatique (NYHA II-IV) sous traitement optimal avec QRS larges (≥ 130 ms) et dysfonction VG sévère (FEVG **≤** 35%) - D'autant plus efficace si : BBG, QRS ≥ 150 ms ou si cardiopathie *non* ischémique - Sondes = OD + VD + paroi latérale du VG via sinus coronaire
	Transplantation cardiaque		- Indication : IC sévère = symptômes invalidants et mauvais pronostic sans alternative thérapeutique donc déjà sous traitement maximal optimal - CI : âge, pathologie extracardiaque limitant l'espérance de vie, infection active, insuffisance rénale, HTAP fixée (résistances pulmonaires > 5 unités Wood), atteinte artérielle diffuse… - Complications : rejet, effets indésirables des immunosuppresseurs (infection, cancers, HTA, insuffisance rénale), maladie coronarienne du greffon (athérome coronarien précoce diffus)
	Système d'assistance ventriculaire		= En attente d'une greffe cardiaque lorsque l'état du patient ne permet pas l'attente d'un greffon compatible, ou en traitement définitif chez un patient ne relevant pas d'une greffe - De courte durée : **ECMO** (*extracorporeal membrane oxygenation*) - De longue durée : **assistance mono**- ou **biventriculaire**
Stratégie thérapeutique	Insuffisance cardiaque gauche systolique (FEVG<40%)	Traitement de base	- Systématique : **IEC** + **β-bloquant** - **Diurétiques de l'anse** si signes congestifs
		Alternative	- **ARA2** si intolérance aux IEC - **Ivabradine** si contre-indication ou intolérance aux β-bloquant
		Toujours NYHA II-IV	- Associer **anti-aldostérone** (titration jusqu'à dose maximale tolérée)
		NYHA II à IV et FEVG ≤ 35% (sous traitement optimal)	- Remplacer l'IEC par SACUBITRIL/VALSARTAN - **Rythme sinusal et QRS ≥ 130 ms** : **resynchronisation biventriculaire** - **Rythme sinusal et FC ≥ 70/min : Ivabradine**
		Si stade III ou IV	- Persistance de symptômes : envisager **digoxine** ou **dérivés nitrés** - Insuffisance cardiaque avancée : **greffe cardiaque** ou **assistance**
		Quel que soit le stade NYHA	Si FEVG ≤ 35% malgré un traitement médical optimal ou ATCD de TV/FV symptomatique : **DAI**
	IC droite isolée		- **Traitement diurétique** - Traitement de l'affection causale
	Insuffisance cardiaque diastolique pure		➝ Aucun traitement médicamenteux n'a montré de bénéfice sur la mortalité **- Diurétique de l'anse** si signes congestifs - Privilégier **IEC/ARA2** et **β-bloquants** chez le patient hypertendu - Eviter les facteurs déclenchants : HTA, troubles du rythme, surcharge volumique
Suivi	= Périodicité : **rapproché** si insuffisance cardiaque instable, **à chaque palier** pendant l'instauration des médicaments, **1/mois** si persistance des symptômes ou tous les **6 mois** si insuffisance cardiaque stable - Clinique : activités de la vie quotidienne, poids, régime, consommation de sel, FC, PA, signes de rétention hydrosodée - Bio : **natrémie, kaliémie, créatininémie** tous les **6 mois** ou après modification thérapeutique - **ECG** sur signe d'appel et **≥ 1 fois/an** - **ETT** : **tous les 3 ans** ou si changement clinique ou traitement susceptible de modifier la fonction cardiaque		

CARDIOMYOPATHIE

Cardiomyopathie = **atteinte directe du myocyte**, primitive(génétique) ou secondaire (toxique, infectieuse) : **cardiomyopathie dilatée** (CMD), **hypertrophique** (CMH) ± **obstructive** (CMO), **restrictive** (CMR) ou **dysplasie arythmogène du ventricule droit** (DAVD)
➝ Après élimination d'une cause indirecte d'atteinte du myocyte : **ischémique**, **valvulaire**, **congénitale**, **HTA**

CARDIOMYOPATHIE DILATÉE

= Dilatation-hypertrophie biventriculaire avec dysfonction systolique et/ou diastolique : **fibrose myocardique** aspécifique

Cause

- **Monogénique** (25% des cas) : antécédents familiaux (≥ 2 apparentés au 1er degré), âge jeune, généralement autosomique dominante, de pénétrance variable
- Infectieuse : **virale** (**post-myocardite**), **bactérienne**
- Toxique : **alcool**, **anthracycline**, **5-FU**, **trastuzumab** (anti-HER2), **tricyclique**, **cocaïne**…
- Carentielle : **avitaminose B1, hypocalcémie**, **sélénium**
- **Cardiopathie rythmique chronique** (FA)
- Maladie systémique : **lupus, PR, sclérodermie, sarcoïdose, amylose, hémochromatose**
- Endocrinienne : **dysthyroïdie, diabète, maladie de Cushing, acromégalie**
- **Cardiomyopathie du péri ou post-partum**

Diagnostic

- **Dyspnée, signes d'insuffisance cardiaque gauche ± droite**, **souffle d'IM**
- RP et *ECG non spécifiques*
- *ETT : cavités dilatées, parois amincies, hypokinésie globale, fonction systolique altérée, IM fonctionnelle*
➝ *Recherche systématique* d'un **thrombus intra-cavitaire gauche** (risque majoré par la dilatation)

Bilan

- **Coronarographie** systématique : normale
- Bilan étiologique : **alcoolisme, calcémie, bilan martial, vitamine B1, bilan auto-immun** orienté**, sérologie VIH** chez le sujet jeune, **IRM cardiaque**
- **Enquête génétique** chez le sujet jeune avec antécédents familiaux

CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

= **Hypertrophie myocardique globale** ou **segmentaire**, asymétrique, prédominante au septum dans la majorité des cas
- Hypertrophie ventriculaire gauche **excentrique** (à prédominance septale) ou **concentrique**
- **CMH obstructive** (30% des cas) : **obstacle à l'éjection en systole** par un **bourrelet septal sous-aortique**
- **IM fonctionnelle** par attraction de la valve mitrale vers le septum = **SAM**
- **Dysfonction diastolique** (altération de la relaxation puis de la compliance), puis **systolique** à un stade évolué
- **Ischémie** multifactorielle : altération de la microcirculation, trouble de relaxation et ↗ masse myocardique
➝ Le caractère idiopathique est retenu après avoir éliminé les autres causes d'hypertrophie myocardique : **HTA, RA**…

Cause

- **Génétique familial** (majorité des cas) : mutation autosomique dominante, d'expression variable, touchant des éléments du sarcomère (**myosine, protéine C cardiaque, troponine T, α-tropomyosine**…)
- **Glycogénose** (plus rare) : **maladie de Fabry**

Diagnostic

- Sujet jeune dans la plupart des cas, antécédents familiaux (mort subite…)
- Symptomatologie prédominante à l'effort : **angor, dyspnée, douleur thoracique, palpitations, syncope**
- **Souffle de CMH** : souffle mésosystolique, irradiant à la pointe, majoré par l'effort, la position debout, une diastole longue ou une manœuvre de Valsalva, variable dans le temps
- **ECG** (anormal dans 80% des cas) : **troubles du rythme** fréquent, **HVG systolique, ondes Q fines et profondes en latéral** (D1, aVL, V5, V6) ± aspect de **pseudo-nécrose antérieure** (ondes Q larges en V1-V4), **trouble de la repolarisation** constants (ondes T négatives en V1-V6)
- **RP** : cœur de volume normal ± aspect globuleux
- **ETT** : hypertrophie ventriculaire diffuse ou segmentaire (généralement asymétrique avec hypertrophie septale ≥ 15 mm), recherche d'obstruction intra-VG (gradient maximal intra-VG) et de mouvement systolique antérieur (SAM) de la valve mitrale, FEVG généralement conservée

Bilan

- **Holter-ECG** systématique : recherche de troubles du rythme ventriculaire sévères
- **Epreuve d'effort** systématique avec **étude de PA à l'effort** : évaluation du risque de mort subite
- **Coronarographie** : systématique si alcoolisation septale envisagée
- **IRM cardiaque** recommandée
- **Dosage de l'α-galactosidase** chez l'homme > 30 ans (recherche d'une maladie de Fabry)
- **Enquête familiale** : dépistage **clinique** et **échographique** + **analyse génotypique**

Complications

Mort subite

= Principale cause de mort subite chez le sportif < 35 ans : à l'effort ou au repos
- Par **troubles du rythme ventriculaire (TV, FV)** dans la plupart des cas
- FdR : âge jeune, atcd de syncope, Hypertrophie importante (VG > 30 mm), atcd familial de mort subite, TV non soutenue au holter-ECG, Absence d'élévation ou chute tensionnelle à l'épreuve d'effort, OG dilatée
➝ Risque de mort subite **> 4%/an** si ≥ 2 FdR

Autres

- **FA, AVC embolique**
- **Insuffisance cardiaque diastolique**, puis **systolique**
- **Endocardite mitrale** ou **aortique**

CMH	*TTT*		- **Contre-indication au sport en compétition** : **efforts physiques limités**, **arrêt des sports violents** - **Défibrillateur automatique implantable** : indication formelle en prévention secondaire (mort subite récupérée) ou à discuter en prévention primaire (en fonction des Fdr de mort subite et du calcul du risque de mort subite : <4% : Pas de DAI ; Risque entre 4 et 6% : Discuter DAI, Risque >6% : Indication DAI- **Traitement médicamenteux** si patient symptomatique et/ou FdR de mort subite : **β-bloquant** en 1ère intention (aténolol, propranolol), ou **vérapamil, disopyramide**, voire **amiodarone** si TV
		Cardio-myopathie obstructive	- **Stimulation double chambre** (désynchronisation de la contraction ventriculaire gauche = diminue le gradient intra-ventriculaire) : indiqué si résistant au traitement médical - **Alcoolisation septale** (↘ obstruction) : risque de **BAV** - **Résection chirurgicale du bourrelet hypertrophique** : en cas d'échec du traitement médical avec gradient intra-VG ≥ 50 mmHg et patient symptomatique NYHA III ou IV
CARDIOMYOPATHIE RESTRICTIVE	= **Atteinte endomyocardique** ou **myocardique**, généralement à type **d'hypertrophie**, responsable de troubles de la compliance ventriculaire (↗ rigidité pariétale) avec troubles de la fonction diastolique		
	Cause	Atteinte myocardique	- **Infiltrative** : **amylose**, **sarcoïdose**, **hémochromatose**… **- Non infiltrative** : **sclérodermie, post-radiothérapie, idiopathique**
		Atteinte endo-myocardique	- **Maladie de Löffler** : épaississement fibreux de l'endomyocarde due à une **hyperéosinophilie chronique** - **Fibrose endomyocardique** - **Néoplasie** : **métastases, tumeur carcinoïde**
	Diagnostic		- **Signes d'insuffisance cardiaque**, avec fréquentes formes à prédominance droite - ECG : HVG et microvoltage évocatrice d'une **maladie infiltrative** (amylose) - ETT : **anomalie d'échostructure** (brillante/scintillante dans l'amylose…), **flux restrictif** (anomalie du remplissage du VG objectivé sur le flux mitral), **dilatation biauriculaire**, FEVG généralement conservé - **Cathétérisme droit** = examen clé du diagnostic : aspect caractéristique en « dip plateau » des pressions ventriculaires diastoliques, ↗ PTDVD ± ↗ PTDVG, pressions pulmonaires et capillaires
	Bilan		- **IRM cardiaque et scintigraphie osseuse** - Recherche d'amylose : **protéinurie, signes cliniques, BGSA**… - Recherche **d'hyperéosinophilie** (NFS), **hémochromatose** (CST, ferritinémie), **sarcoïdose**…
	Comp		- **Insuffisance cardiaque diastolique**, puis **systolique** - **Troubles du rythme auriculaire** ou **ventriculaire** - **Troubles de conduction** - **Syncope, mort subite** ➙ Pronostic généralement défavorable, surtout en cas d'amylose
DYSPLASIE ARYTHMOGENE DU VD	= **Dégénérescence fibro-adipeuse du ventricule droit**, de cause inconnue : touche généralement le sujet jeune, transmission génétique dans certain cas ➙ risque de **mort subite**		
	Diagnostic		- **Palpitations, syncope, mort subite** - ECG : **onde epsilon** à la fin des complexes QRS (potentiels tardifs ventriculaires), **trouble de repolarisation** en V1-V4, **BBD** - ETT : **ventricule droit dilaté** et **hypocontractile**, FEVG normal - **IRM cardiaque** = examen diagnostique clé : **dégénérescence lipomateuse** du ventricule droit - **Holter-ECG :** épisodes de **TV** à type de retard gauche (naissant du VD) - **Scintigraphie de phase VD-VG** : dysfonction VD isolée - **Angiographie du VD** : aspect évocateur « en pile d'assiette » de la paroi du VD - **Biopsies myocardiques**
	Comp		- **Insuffisance cardiaque droite** - **Troubles du rythme**, avec risque de **mort subite**
	TTT		- Contrôle des troubles du rythme ventriculaire : **β-bloquant** - **Eviter le sport** - **Défibrillateur automatique implantable** : discuté systématiquement

TRANSPLANTATION CARDIAQUE

- Survie : 70% à 1 an → 60% à 5 ans → 50% à 8 ans
- Pénurie de donneur : médiane d'attente de 4 mois après inscription sur liste
- **Traitement immunosuppresseur à vie** pour prévention du rejet de greffe : corticoïdes, azathioprine/mycophénolate mofétil, ciclosporine/tacrolimus…

Indication

= Généralement cardiomyopathie dilatée et ischémique ++, plus rarement valvulopathie, myocardite, re-transplantation cardiaque, cardiomyopathie de l'enfant…
- **Insuffisance cardiaque chronique** de stade III ou IV NYHA avec VO_2 max < 14 mL/min/kg, sous traitement optimal (médical et électrique type resynchronisation), en l'absence de contre-indication
- **Insuffisance cardiaque aiguë** d'évolution défavorable sous traitement médical

Contre-indication

- Mauvaise compliance prévisible ou impossibilité de suivi de traitement au long cours
- **Maladie psychiatrique sévère** ou **addiction sévère** (alcool, drogue)
- **Age > 60 ans** (contre-indication relative)
- **HTAP pré-capillaire fixée**
- Cathétérisme droit : **résistance pulmonaire > 4-5 unité Wood**, non diminué au test à la dobutamine ou au NO
- **Cancer récent < 5 ans**
- **Affection systémique évolutive** : amylose, sclérodermie, VIH…
- **Insuffisance rénale sévère**
- **Cirrhose hépatique**
- **Atcd d'AVC avec séquelles sévères**
- **Diabète avec atteinte multiviscérale**
- **Cœur pulmonaire chronique post-embolique**
- **Obésité sévère**

Complication

Immédiate

- **Rejet aigu** : suivi par **biopsie myocardique** et **ETT**
- **Dysfonction du greffon**
- **Complication infectieuse, médiastinite**

Au long terme

- **Rejet chronique → maladie coronaire du greffon** : suivi par **coronarographies**, statine systématique
- **Infection** : BK, intracellulaire, pneumocoque, EBV, CMV, HSV, toxoplasmose, pneumocystose…
- **Complication tumorale** : **syndrome lymphoprolifératif**
- **Cœur transplanté dénervé** : - Tachycardie de repos, avec mauvaise adaptation à l'effort
  - Absence de douleur angineuse